

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

554

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

KREWER BER

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 20 mai 1909 à Smorgonie (Pologne)

Contribution à l'Etude

de la

Spondylose Rhizomelique

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1937

456

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE

Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N° —

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

KREWER BER

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 20 mai 1909 à Smorgonie (Pologne)

Contribution à l'Etude

de la

Spondylose Rhizomelique

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1937

LE DOYEN : G. ROUSSY

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie.....	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	Maurice VILLARET
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Cliniqu chirurgicale.....	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION
Clinique d'accouchements.....	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologie.....	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.....	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Cardiologie clinique	LAUBRY.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (Henri) Pathologie médicale.
 BERNARD (E) .. Pathologie médicale.
 JUSTIN-BESANÇON, Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLJARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie
 chirurgicale.
 DE GENNES Pathologie médicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENEAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-Laryng.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique
 JOANNON Hygiène.
 LABBE (Henri). Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX Pathologie chirurgicale
 MOLLARET Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale
 PIEDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 PHILIBERT Bactériologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE. Clinique médicale.
AUBERTIN..... Clinique médicale.
BRULE Clinique médicale.
CHABROL Clinique médicale.
CHIRAY Clinique médicale.
PONZELOT Clinique médicale.
DUVOIR Clinique médicale.
LIAN Clinique médicale.
PASTEUR-VALLÉRY-RADOT Clinique médicale.
SEZARY Clinique médicale.

MM.

BASSET Clinique chirurgicale.
BROCQ Clinique chirurgicale.
CADENAT Clinique chirurgicale.
GATELLIER Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER.. Clinique chirurgicale.
MOURE Clinique chirurgicale.
QUENU..... Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ Clinique chirurgicale.
VELTER Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE..... Clinique obstétricale.
GUENIOT..... Clinique obstétricale.
LE LORIER Clinique obstétricale.
LEVY-SOLAL... Clinique obstétricale.
METZGER..... Clinique obstétricale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé.....	Education Physique.
LEDOUX-LEBARD.....	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé.....	Microbiologie.
RUPPE.....	Stomatologie.
WEILL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Témoignage de mon affection.

A MON ÉPOUSE

Amie et collègue d'étude.

*Qu'elle trouve ici l'expression émue
de ma tendre affection.*

A MON FILS

Avec tout l'espoir que je mets en lui.

A MES SŒUR ET FRÈRES

A MON BEAU-FRÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

MÉDECIN DES HOPITAUX

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER D'ACADÉMIE

*Qui m'a si profondément honoré en
acceptant la présidence de cette thèse.
Toute ma respectueuse admiration.*

A MON MAITRE
M. LE DOCTEUR J. BRAINE
CHIRURGIEN DES HOPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE

*Hommage respectueux de ma
reconnaissance pour les précieux
conseils qu'il m'a prodigués.*

A MON MAITRE
M. LE DOCTEUR LEMELAND
ACCOUCHEUR DES HOPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER D'ACADÉMIE

*Les mots ne peuvent exprimer ma
profonde gratitude pour tout ce dont
je lui suis redevable.*

*Faible témoignage de ma respec-
tueuse admiration.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAXIMIN
CHEF DE CLINIQUE A LA FACULTÉ
ASSISTANT DE L'HOPITAL SAINT-ANTOINE

*Hommage respectueux de recon-
naissance profonde.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR GAUCHER
CHEF DE CLINIQUE A LA FACULTÉ

*Qui m'a inspiré le sujet de ce
travail. Avec ma gratitude.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

M. le Professeur CARNOT

M. le Professeur CUNÉO

M. le Professeur ABRAMI

M. le Professeur LEREBoullet

M. le Professeur MONDOR

M. le Docteur DUFOUR

M. le Docteur PRUVOST

M. le Docteur GOUVERNEUR

M. le Docteur G. BASCH

HISTORIQUE

Dans un mémoire paru en 1898, Pierre Marie décrit « une affection singulière caractérisée essentiellement au point de vue clinique par une ankylose à peu près complète de la colonne vertébrale (spondylose) et des articulations de la racine des membres (rhizomélique) ». Il l'intitule *spondylose rhizomélique*.

Depuis longtemps on avait observé des cas similaires ou voisins ; mais on ne saurait tenir compte des observations anciennes ; elles groupent sous des dénominations diverses des formes disparates auxquelles manque le contrôle radiologique.

C'est ainsi que Bernard Connor et Guyot au XVIII^e siècle observent des cas de rigidité vertébrale avec ossification des ligaments ; dans la première moitié du XIX^e siècle, Wenzel et Bell (1824), Monteggia, Bonnet décrivent des cas analogues ; Gurtl décrit *L'ossification des ligaments avec une minime modification de la vertèbre*, Samuel Wilks en 1857 et Thoden la *Spondylite déformante* ; le premier semble-t-il, Brauer, dans un travail peu connu sépare les deux modes réactionnels essentiels du rachis, l'un qui est

fait de néo-formations osseuses primitives et qui est lié à l'atteinte primitive du cartilage et de l'os, l'autre qui est caractérisé par une atteinte primitive des masses latérales et des apophyses articulaires avec intégrité du corps et calcifications ligamenteuses.

Dans le dernier quart du XIX^e siècle, les travaux commencent à être moins fragmentaires : tour à tour Senator (1875), Leyden, Hilton Fagge (1876), Cardarelli, Lancereaux, Breadford, Bilbroht publient quelques observations, de même Doamarat dans sa thèse sur les ankyloses blennorragiques (1891), Thanassesco (1892), Beer, Koehler et surtout Strümpell ; ce dernier dans son *Traité des maladies internes* paru en 1884 rapporte des cas très voisins de ceux, que décrira Pierre Marie, d'où le nom de maladie de Marie-Strümpell qu'on attribue assez souvent à cette affection. Peu après Bechterew (1893), rapporte des faits assez analogues de rigidité chronique du rachis à la Société médicale de Moscou.

En 1898, Pierre Marie publie son mémoire resté classique et il donne de la maladie à laquelle il attache la dénomination de spondylose rhizomélisque, une description, qui a été reprise par la plupart des auteurs jusqu'à nos jours, spécialement en France et dans les pays de culture latine. Il en trace les caractères cliniques et les conditions d'apparition. L'année suivante, avec Léri, il en décrit les bases anatomo-pathologiques.

Dans toute une série de publications, Léri confirme ses données premières et établit une théorie, que tous les auteurs de traités ont reproduite après lui (Marinisco, May).

Les travaux de Pierre Marie et Léri ont suscité un grand nombre de communications dans les deux dernières années du XIX^e siècle et les premières années du siècle actuel : Feindel et Froussard, Teixidor Sunol, Schatoloff, Mutterer, Spillmann et Etienne, Ascoli, Milian, etc., dans la seule année 1898 plus tard H. Forestier, Oddo, Conto, Nicolas Eldaroff, Coyon et Verdun, Bécclère et Léri et plus près de nous Jausion, Laurès, Swynghedauw et Gaudier, etc. A l'étranger les travaux n'ont pas été moins nombreux. Dans les pays de culture latine on adopte en général la terminologie française. C'est le cas de la plupart des travaux italiens parmi lesquels nous citerons ceux d'Ascoli, de Biancheri, Jardini, Valtancoli, Castronovo, et surtout l'important mémoire de Benassi et Rizzatti basé sur 11 observations personnelles (1931).

Dans les pays anglo-saxons, par contre, on éprouve plus de gêne à les compulser du fait des différences de terminologie ; c'est ainsi que en dehors de la dénomination de spondylose rhizomélisque, on trouve ceux de syndesmiste ossifiante (Simmonds), de spondylo-arthrite ankylopoïétique (Fraenkel), de spondylite ossifiante ligamenteuse (Lawford Knaggs).

Ces travaux anglo-saxons ont exercé une influence certaine sur les travaux français de ces dernières années concernant le rhumatisme en général et la spondylose en particulier. On assiste en effet de nos jours à un remaniement complet de ces questions ; les cadres nosologiques de jadis basés avant tout sur des aspects morphologiques, tendent à se modifier. Ainsi les conceptions que l'on se fait de la spondylose rhizomélisque tendent à s'écarter dans une certaine mesure de la conception initiale de Pierre Marie.

C'est ce qui ressort en particulier des diverses communications faites à la Ligue française du rhumatisme sur la spondylose rhizomélisque (J. Forestier, O. Crouzon et M. Gaucher, M.-P. Weil, Alajouanine et Lacapère, Simon) et des différents articles qui leur ont fait suite.

Nous avons eu l'occasion d'observer, en particulier grâce à l'obligeance du Docteur Maurice Gaucher, qui nous a incité à faire ce travail, plusieurs malades atteints de spondylose rhimozélisque. Certains malades correspondaient au schéma classique de la maladie, tel qu'on est habitué à le concevoir depuis les travaux originaux de Pierre Marie ; certains autres par contre s'en écartaient sur certains points notables. C'est le résultat de nos observations, qui fait l'objet de cette étude.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Sans parler des premières descriptions, qui reposent sur des pièces de musée, les constatations anatomiques restent peu nombreuses. De plus il s'agit toujours de formes terminales à lésions anciennes et considérables ; ainsi les premiers stades de la maladie, ceux qu'ils serait important de connaître pour pénétrer le mécanisme physio-pathologique de l'affection, restent dans le domaine de l'hypothèse. Le cas autopsié par Pierre Marie et Léri en 1899 et celui publié quelques années plus tard par ce dernier auteur constituent aujourd'hui les seules données anatomiques précises, qui aient été décrites, en France, jusqu'à ce jour.

La lésion primordiale réside dans l'ossification *des ligaments*, ossification sur place, fibre par fibre, par dégénérescence des fibres ligamenteuses. Elle envahit les ligaments qui unissent les os à distance, ligaments jaunes et surépineux par exemple, aussi bien que les ligaments périarticulaires, formant autour des articulations un véritable manchon osseux ; les ligaments qui occupent la convexité des courbures sont, selon Léri, particulièrement ossifiés. Cette ossification est

diffuse, étendue à tout le rachis ; celui-ci est soudé, rigide, analogue à ce que l'on observe, avec des lésions anatomiques comparables, chez certains félins (félins « en barre de fer » de Bricon). L'ossification peut s'étendre à distance à d'autres ligaments en particulier au ligament sterno-claviculaire (cas de Milian).

En même temps que cette ossification ligamentaire, il existe une hypertrophie et *une soudure des extrémités articulaires* le cartilage peu à peu s'amincit et disparaît, les os arrivent au contact et le tissu spongieux devient continu d'un os à l'autre.

Par contre les disques intervertébraux restent sensiblement normaux.

Il existe un certain nombre de raréfaction osseuse qui, dans les cas extrêmes, peut réaliser un véritable aspect ostéomalacique (Pende) ; l'os est sec, friable, se coupant au couteau (Hilton Fagge). Mais il ne semble pas, que ces lésions d'ostéite raréfiante soient constantes ni surtout primitives ainsi qu'on l'a cru au début.

Enfin — fait important — il n'existe aucune formation ostéophytique tant à l'extérieur du rachis que dans le canal rachidien ou au niveau des trous intervertébraux ; les méninges sont normales, elles ne sont ni épaissies, ni adhérentes.

Quel que soit leur intérêt, il faut bien reconnaître, que ces constatations anatomiques sont trop rares

ou trop fragmentaires pour permettre de préciser le point de départ réel des lésions. Là-dessus les données cliniques et radiologiques l'emportent sur les données anatomo-pathologiques.

Notons enfin, que de telles lésions de spondylose ossifiante ne semblent pas particulières à l'homme. Nous avons vu que des déformations semblables avaient été signalées chez les félins ; Pemberton les a notées chez les animaux de bât et de trait tels que le cheval, et tout récemment, au nom de Francis Bach, de Londres, F. Françon a présenté à la Ligue française du rhumatisme, la photographie et la radiographie d'une jeune ourse, qui était porteuse d'une cyphose dorsale douloureuse liée à des calcifications vertébrales étendues.

ÉTIOLOGIE

Si la connaissance clinique de la spondylose rhizomélisque a bénéficié largement des recherches modernes, l'étiologie de la maladie reste singulièrement obscure.

Parmi les renseignements fournis par l'examen du malade un point demeure certain quoique inexpliqué : *l'apparition à peu près exclusive chez l'homme.*

De même que le rhumatisme chronique progressif généralisé frappe essentiellement le sexe féminin, la spondylose rhizomélisque atteint presque exclusivement le sexe masculin : c'est ainsi que Coste sur 29 cas de spondylose rhizomélisque ne peut noter, que trois cas chez la femme ; nous-même dans nos observations, n'avons constaté aucun cas de spondylose rhizomélisque dans le sexe féminin. Il s'agit là d'un fait évidemment curieux, qui joue sans doute un rôle dans la pathogénie de l'affection, bien qu'aucune des théories émises jusqu'ici à son sujet (dysgénitalisme de certains auteurs italiens) ne satisfasse la pensée.

C'est une maladie de l'homme, et de *l'homme jeune* ; dans la très grande majorité des cas, le début s'effectue entre 20 et 40 ans et les cas plus précoces (Bittancourt,

Laurès, T. Sunol) ou plus tardifs (Thanassesco, Spilmann et Etienne, Mutterer) sont l'exception.

Cette apparition chez les sujets jeunes n'a rien de spécial à la spondylose rhizomélisque ; elle est le fait de la majorité des rhumatismes infectieux, du rhumatisme chronique progressif généralisé en particulier. Or tous les auteurs s'accordent à faire jouer à l'infection un rôle prépondérant dans la genèse de la maladie.

A vrai dire, si ces spondyloses « sentent l'infection » il n'est pas toujours aisé, nous dirons même, il est rarement aisé de faire la preuve de cette infection, et c'est bien plus l'atmosphère de la maladie qui fait songer à une origine infectieuse, plutôt que des critères précis ; là encore il n'est rien qui soit propre à la spondylose rhizomélisque ; tous les rhumatologues ne s'accordent-ils pas à considérer la polyarthrite progressive comme de nature infectieuse, alors que l'agent même de la maladie n'est que très rarement décelé de façon précise.

A la suite de P. Marie et de Léri on a admis, que la spondylose rhizomélisque était de nature gonococcique, et cela, parce que les observations originelles de ces auteurs comportaient des antécédents de gonococcie. On ne saurait nier la réalité de l'infection gonococcique parmi les facteurs de spondylose. Il s'agit du reste le plus souvent de blennorragie ancienne, parfois apparemment guérie depuis longtemps, plutôt que de blen-

norragie aiguë. On revient aujourd'hui de cette opinion trop étroite, et l'on *tend à restreindre de plus en plus le rôle de l'infection gonococcique*. La clinique montre en effet dans un très grand nombre de cas, l'absence de tout foyer gonococcique en évolution ou même de toute gonococcie antérieure.

Parmi les malades, que nous avons eu l'occasion d'observer, un seul avait présenté une blennorragie certaine, et encore la spondylose n'était apparue que quelques années plus tard, et rien ne permettait d'affirmer la relation de cause à effet entre ces deux affections.

Les épreuves biologiques n'ont pas confirmé, semble-t-il, le rôle de la gonorrhée dans la spondylose rhizomélisque. Encore qu'on ait critiqué sa valeur et qu'elle ne permette pas de conclure avec rigueur, la positivité de la gonoréaction reste peu fréquente ; elle n'était positive chez nos malades qu'une seule fois dans l'observation pour laquelle point n'était besoin du laboratoire, puisqu'il y avait des antécédents cliniques précis.

Certains auteurs ont fait de la spondylose rhizomélisque une réaction allergique vis-à-vis de certaines affections, en particulier de la gonococcie ; or l'étude de l'allergie gonococcique minutieusement établie par Grabli dans sa thèse ne permet pas de conclure.

La tuberculose, après la blennorragie, a été incriminée par certains auteurs, en particulier par les

Lyonnais (Poncet, Pic), qui la mettent en première place. Certains cas paraissent assez probants (Observations de Hilton Fagge, T. Sunol) mais d'autres statistiques importantes telles que celles de Valtancoli, de Berrassi et Rizzatti n'en font pas même mention.

Plus discutable encore est le rôle de la syphilis : les auteurs italiens l'admettent (Ascoli, Cantari, Stancanelli, Biancheri, Valtancoli).

Néanmoins les cas restent trop rares pour qu'il soit possible d'éliminer les simples coïncidences.

Par ailleurs l'école américaine insiste sur le rôle de *l'infection locale* bucco-pharyngée sans que les preuves qu'elle en donne soient plus probantes pour la spondylose rhizomélique, que pour les autres variétés de rhumatisme infectieux.

Nous ne ferons que citer pour mémoire les autres étiologies qu'on rencontre çà et là dans la littérature telle que : le paludisme (Curtio, Valtancoli).

L'infection intestinale (Reichmann).

La dysenterie (Benassi et Rizzatti).

Et même le rhumatisme articulaire aigu de même que le psoriasis, qui s'accompagnent parfois d'altérations vertébrales spondylosiques sans qu'on puisse affirmer de façon probante qu'il s'agisse d'autre chose que de coïncidence.

En résumé, il existe parfois une infection précise telle que la blennorragie ou la tuberculose. Dans la majorité

des cas l'examen clinique et humoral ne permet pas de rattacher la spondylose rhizomélisque à une infection déterminée. Il faut d'ailleurs tenir compte des difficultés que rencontre le clinicien ; le plus souvent les malades, que nous observons sont des spondylosiques anciens, chez lesquels le début apparent des lésions remonte à plusieurs années, et le début réel de la maladie est vraisemblablement plus ancien encore. Il est malaisé d'extraire de la mémoire du malade, même instruit, le souvenir d'un épisode infectieux bénin qu'il a pu oublier ou qui a pu même passer inaperçu. D'autres fois c'est l'abondance même des antécédents infectieux, qui gêne dans la discrimination de l'agent causal. Nous rappellerons dans cet ordre d'idées, l'observation de Jausion où coexistaient une infection dentaire, une blennorrhagie et des stigmates d'hérédosyphilis. Comment dans pareil cas déterminer de façon précise l'infection causale de la spondylose ?

Ces difficultés n'ont rien qui soit particulier à la spondylose rhizomélisque : on les retrouve à chaque fois que l'on étudie un rhumatisme chronique. L'observation des polyarthrites progressives nous en fournit maints exemples.

En dehors d'arguments cliniques précis, l'étiologie infectieuse de la spondylose rhizomélisque repose sur un ensemble de faits qu'il est habituel de retrouver dans les autres variétés de rhumatisme infectieux.

1^o Au point de vue clinique, l'existence parfois dans les stades de début, d'un syndrome infectieux accompagné de fièvre et d'altération de l'état général : ce fait est indéniable dans certaines observations. Trois de nos malades ont présenté au début un amaigrissement de plusieurs kilogrammes et l'un d'entre eux, une fièvre continue pendant plusieurs mois.

Il importe de rechercher ces stigmates cliniques d'infection par l'interrogatoire, car ils sont précoces et disparaissent en général à mesure que la maladie évolue. Ne constate-t-on pas un phénomène semblable dans les polyarthrites chroniques progressives qui débutent parfois de façon aiguë avec de la fièvre, une altération marquée de l'état général, alors que plus tard lorsque les lésions sont considérables mais fixées, la température redevient normale et l'aspect général parfois floride.

2^o L'examen humoral confirme l'impression clinique presque toujours lorsqu'on observe les spondylosiques au début alors que les lésions sont encore évolutives, il existe ou des modifications de la formule sanguine (hyperleucocytose, polynucléose, éosinophilie) ou plus souvent une accélération de la vitesse de sédimentation des hématies, et un indice élevé (au-dessus de 30) de la réaction de Vernes à la résorcine. Par contre, chez les spondylosiques anciens porteurs de lésions généralisées mais fixées ces divers examens humoraux ont perdu tout caractère anormal.

Le rôle de l'infection dans l'étiologie de la spondylose rhizomélique, tire un autre argument, purement négatif, celui-là, qui est l'absence d'une autre étiologie probante.

On ne décèle habituellement, tant dans les antécédents personnels du malade, que chez des ascendants aucun trouble diathésique valable ; sans doute la spondylose apparaît-elle sur un terrain spécial qui favorise son développement, mais ce terrain n'a rien qui l'apparente à la goutte ou à un trouble quelconque de la nutrition. Les examens de laboratoire qui ont été faits dans ce sens (dosage d'acide urique, cholestérine) et ceux même qu'il nous a été possible de faire, sont restés négatifs. On ne saurait en aucun cas homologuer les attaques de goutte vertébrale décrites jadis par Lécorché à la spondylose rhizomélique.

Beaucoup plus discuté est le rôle du *traumatisme*.

P. Marie et Léri n'accordent aucun rôle au traumatisme ; selon eux, il existe parmi les cas de rigidité vertébrale deux formes cliniquement voisines en apparence, mais en réalité complètement dissemblables dans leur étiologie ; d'une part la spondylose rhizomélique, ostéite infectieuse raréfiante avec calcification secondaire et d'autre part, la maladie de Bechterew ou cyphose hérédo-traumatique. Cette dernière affection pour laquelle il existe une prédisposition héréditaire succède à un traumatisme et détermine au niveau

du rachis une cyphose angulaire habituellement limitée. Les calcifications sont localisées : la racine des membres est indemne, il s'agit d'une maladie locale, bien différente de la maladie générale qu'est la spondylose rhizomélisque.

A l'opposé de cette théorie par contre, les unicistes déclarent qu'il n'y a aucune différence autre que des différences de degré entre ces deux affections. Telle est l'opinion d'un grand nombre d'auteurs à l'étranger tels que Heibigenthal, Kirc, Magnus Lévy, Fraenkel, Simmons, Sénator.

Adoptant une attitude intermédiaire, M.-P. Weill estime, qu'aux confins de la spondylose rhizomélisque il est des formes difficiles à classer parmi lesquelles il range la cyphose hérédito-traumatique de Bechterew.

Quel que soit l'intérêt de ces discussions parfois subtiles, il n'en est pas moins, que l'on retrouve chez des malades atteints de la spondylose rhizomélisque patente, une mention évidente de traumatisme : nous en rapportons plus loin une observation détaillée (Obs. IV). Il s'agit d'un malade présentant des signes cliniques et radiologiques de spondylose rhizomélisque avec ankylose des hanches et limitation des mouvements des épaules, chez lequel les premières manifestations cliniques sont apparues quelques jours après un traumatisme violent, qui s'objecture aujourd'hui sur le cliché sous la forme d'une vertèbre en coin

analogue à l'aspect habituel de la maladie de Kummel-Verneuil.

Ces cas sur lesquels il nous paraît utile d'insister sont loin d'être l'exception. Léri lui-même avait rapporté l'autopsie d'un homme de 38 ans atteint de spondylose rhizomélisque chez lequel il existait une luxation traumatique de la 7^e vertèbre cervicale manifestement en rapport avec le début de la maladie et « cause du moins occasionnelle de l'ankylose rachidienne ».

Des observations semblables ont été faites par Bettmann, Castronovo, Cazatti, Muller, Burkhard, Mouchet dans la thèse de Priolet, rapporte un cas de spondylose rhizomélisque à la suite de commotion violente, Crouzon et Gaucher en rapportent un cas dans leur rapport à la Ligue française du rhumatisme et M.-P. Weil cite deux cas précis de spondylose d'origine traumatique avec calcification ligamentaire.

Comment interpréter le rôle du traumatisme ? Il n'est pas hasardeux de penser, que dans pareils cas, la spondylose succède à une arthrite traumatique au même titre qu'elle peut succéder à des arthrites infectieuses vertébrales.

SYMPTOMATOLOGIE

Le nom de spondylose rhizomélisque évoque encore aujourd'hui pour la plupart des cliniciens, les cas si magistralement décrits il y a près de 40 ans par P. Marie et Léri. Elle évoque l'idée de déformations considérables, de grands infirmes, d'incurables.

En réalité depuis que nous connaissons mieux les stades de début de la maladie, celle-ci semble avoir perdu quelque peu le caractère inexorable qu'on lui attribuait jadis. Il s'est du reste passé pour la spondylose rhizomélisque, ce qui s'est passé jadis pour l'étude du rhumatisme chronique progressif généralisé ; ainsi que le note Gaucher dans sa thèse sur cette dernière maladie, les premières études ont été surtout le fait en France, tout du moins de médecins d'hospices appelés à voir presque uniquement des malades porteurs de lésions parvenues à leur stade ultime. Tel était pour la polyarthrite chronique le cas de Landré-Beauvais, de Charcot, ce fut pour la spondylose rhizomélisque le cas de P. Marie et Léri.

L'étude de la spondylose rhizomélisque comme celle de la plupart des rhumatismes chroniques n'intéressa

que plus tard les médecins de médecine générale, de consultations, de polycliniques appelés à voir non pas des malades évolués, parvenus à leur stade terminal, mais des sujets à la période initiale, évolutive.

Parmi les auteurs, qui se sont efforcés de préciser les caractères de la spondylose à sa période de début, nous citerons plus particulièrement parmi les travaux de l'école française, ceux de M.-P. Weil, et ceux de J. Forestier.

Du point de vue clinique, nous croyons donc qu'il est indispensable de séparer deux phases essentielles dans la maladie. Une première phase de début ou d'extension, une deuxième phase de lésions généralisées. Cette deuxième phase considérée jadis comme la période d'état de la maladie n'est, selon nous, que la période ultime et non fatale de la maladie ; celle-ci peut, soit spontanément, soit sous l'influence d'un traitement approprié, demeurer au premier stade. Nos observations dont certaines concernent des spondyloses évoluant depuis de nombreuses années en font foi.

PREMIÈRE PÉRIODE

Le début de la spondylose rhizomélique peut se faire suivant trois modes :

a) Le plus souvent, la maladie débute par des *douleurs*, parfois il s'agit de douleurs à type de lumbago, dont la durée surprend ou dont la répétition des crises à intervalles rapprochés attire l'attention (lumbago récidivant).

Dans la majorité des cas, il s'agit de douleurs à type de névralgies ou plus souvent de pseudo-névralgies crurales, obturatrices, et surtout sciatiques. Le début par une sciatique est particulièrement fréquent, et nous avons pu le relever dans plusieurs de nos observations ; il s'agit souvent de sciatique bilatérale, parfois de sciatique à bascule, dont le caractère essentiel est la durée prolongée et la résistance aux traitements habituels ; l'un de nos malades déclara avoir souffert de sciatique pendant plus de vingt ans. L'intensité de ces douleurs est variable, tantôt continues et graves, tantôt intermittentes, paroxystiques, à type de douleurs fulgurantes, souvent exacerbées par certaines positions. Bechterew attribuait cette douleur à l'inflammation méningée, mais l'intégrité habituelle des méninges constatée aux autopsies, paraît infirmer cette théorie. Il est plus vraisemblable, que la douleur est liée à une extension du processus inflammatoire aux tissus et muscles préarticulaires. Le siège de la douleur est dû à la localisation initiale habituelle des lésions au niveau de la région lombaire et de l'articulation sacro-iliaque. Cette dernière localisation serait

particulièrement fréquente pour M.-P. Weil ; elle est cependant loin d'être exclusive, et chez d'autres sujets le premier symptôme clinique est une névralgie intercostale ou cervicale, un torticolis, indice de l'atteinte du rachis au niveau d'un autre segment (Obs. IV).

b) Parfois le début se fait non par des signes rachidiens, mais par des signes d'atteinte articulaire des membres.

Un malade de Léri fit au début une crise polyarticulaire aiguë simulant une maladie de Bouillaud (peut-être est-ce ce mode de début qui a pu faire décrire certains cas de spondylose rhizomélisque, à vrai dire exceptionnels, comme secondaires du rhumatisme articulaire aigu). Deux autres de ses malades firent des arthrites acroméliques, l'un au niveau de la tibio-tarsienne, l'autre au niveau de l'articulation métacarpophalangienne du pouce.

Un malade de Crouzon et Gaucher entra dans la maladie par des arthralgies violentes des genoux ; ainsi que le notent ces derniers auteurs, ce ne sont pas là des signes propres à la spondylose rhizomélisque, mais il est logique de penser, que l'agent causal de la maladie, l'infection par exemple, puisse déterminer tour à tour ou simultanément des arthrites des membres et des arthrites vertébrales.

c) Le début peut enfin être insidieux, pratiquement indolore, le premier signe attirant l'attention étant alors la contracture rachidienne.

Spillmann et Etienne, Strümpel en avaient rapporté des cas ; l'une de nos observations en est un exemple.

LES SIGNES GÉNÉRAUX sont extrêmement variables.

Chez un certain nombre de sujets, la maladie, purement locale, ne retentit en aucune façon sur l'état général, le plus souvent cependant l'état général est sérieusement touché. Un de nos malades fit une fièvre continue et maigrit de 10 kgr. en 4 mois. Un autre chez lequel le début avait été plus progressif accuse un amaigrissement de 15 kgr. en quelques années.

L'examen humoral confirme ainsi que nous l'avons déjà signalé, l'existence d'un syndrome infectieux d'intensité variable (hyperleucocytose, éosinophilie, accélération de la vitesse de sédimentation des hématies, indice élevé de la réaction de Vernes à la résorcine). Ces modifications humorales sont du reste variables d'un sujet à l'autre et chez un même sujet, d'un examen à l'autre suivant le degré évolutif de la maladie.

Etant donné le caractère assez peu caractéristique des manifestations fonctionnelles de la spondylose rhizomélisque au début et le caractère encore plus banal de ses signes généraux, sur quoi peut-on baser le diagnostic de la spondylose rhizomélisque du début ?

Celui-ci repose d'une part sur la constatation de signes physiques traduisant la contracture du rachis, d'autre part sur la constatation de signes radiologiques traduisant un début de calcifications ligamentaires.

1^o *Les signes de contracture vertébrale*

Forestier insiste à juste titre sur la précocité et la contracture antalgique des muscles périvertébraux, elle est comparable à celle qui accompagne les arthrites des membres.

L'examen de la colonne vertébrale est souvent caractéristique dès cette période de début :

Alors que le malade présente une simple sciatique, on est frappé de l'étendue de la raideur, la flexion et l'hyperextension du tronc sur le bassin sont déjà presque nulles, le cou lui-même est parfois déjà rigide ; bref, le diagnostic de spondylose rhizomélisque s'impose déjà presque à première vue. Il est à noter que cette rigidité frappe du reste assez peu les malades qui n'en ont que faiblement conscience.

Par ailleurs ces douleurs à topographie pseudo-radiculaire ne s'accompagnent pratiquement d'aucun signe neurologique.

Sans doute relève-t-on de-ci de-là, quelques observations comportant des signes d'atteinte nerveuse. Dans un cas de spondylose rhizomélisque, Michon,

Pierson et J. Lévy, ont noté une amyotrophie considérable soulevant l'hypothèse d'une origine tropho-neurotique.

Babinski a décrit un pseudo-tabès spondylosique, caractérisé par l'association de douleurs fulgurantes avec abolition des réflexes achilléens et rotuliens, traduisant l'atteinte des racines postérieures.

On a cité quelques cas rares de troubles sensitifs à type de hypoesthésie ou d'anesthésie, des symptômes syringomyéliques (Achard et Clerc, Beduschi et Jardini). Ces cas sont des exceptions ; il en est de même des modifications du liquide céphalo-rachidien qui se montre en principe normal ; l'absence de signes neurologiques et d'altération du L.C.R., détruit l'hypothèse émise par Bechterew, qui voyait dans l'inflammation méningée la cause essentielle des douleurs.

2^o *Les signes radiologiques*

Il ne faut pas s'attacher à ce stade de début à trouver les modifications impressionnantes, qui caractérisent la période d'état, toutefois il existe trois symptômes caractéristiques, qui permettent de soupçonner la spondylose rhizomélisque. Les deux premiers caractères sont négatifs.

C'est tout d'abord *l'absence de toute altération des vertèbres et des disques*. Les vertèbres ont gardé

leur forme normale, et les disques, leur épaisseur habituelle. Il n'existe pas de raréfaction osseuse appréciable ; ceci semble en contradiction avec les constatations faites par P. Marie et Léri selon lesquels la raréfaction osseuse était un signe essentiel, la spondylose rhizomélique étant considérée par eux comme une ostéite infectieuse raréfiante primitive. En fait il semble bien que cette décalcification soit un phénomène tardif et secondaire, on sait d'ailleurs que les observations de P. Marie et Léri, concernaient des malades évolués et parvenus au stade terminal.

Le deuxième signe négatif est *l'absence de toute formation ostéologique* ; il n'existe pas les becs de perroquet, qui sont l'apanage du rhumatisme chronique vertébral ostéophytique ou ostéo-arthrite hypertrophique dégénérative du rachis. Au reste l'âge, les conditions d'apparition permettent en général de séparer les deux affections en dehors du contrôle radiologique.

Le troisième signe enfin, qui est le seul caractéristique est *l'existence de calcifications ligamentaires*. Il ne faut pas s'attendre à cette période à trouver les calcifications étendues dessinant de grandes bandes longitudinales tout au long du rachis. *Ces calcifications sont discrètes, il faut savoir les rechercher*, et il est nécessaire pour cela de prendre plusieurs clichés radiographiques sous des incidences variées : telle

calcification ligamentaire étant visible sous une incidence et non sous une autre. Coste, Forestier, insistent à juste titre sur ce dernier point. Les calcifications sont souvent localisées à l'espace séparant une ou deux vertèbres, elles sont plus visibles au niveau du ligament antérieur qui se dessine sur les clichés de profil. L'image de ces syndesmophytes est caractéristique et quasi pathognomonique, leur forme, leur point d'implantation les sépare assez aisément des ostéophytes. Forestier dans diverses communications a montré les caractères différentiels de ces deux ordres de néoformations.

Si les calcifications paraissent peu étendues sur les films radiographiques, cela n'implique nullement qu'elles soient en réalité localisées. En fait, la calcification est déjà vraisemblablement diffuse, mais l'opacité n'est pas telle qu'elle soit imperméable aux rayons X. Elle ne l'est que dans les régions où les lésions sont les plus anciennes, où les ligaments sont les plus puissants, c'est-à-dire dans la région lombaire.

Il est enfin un signe précoce sur lequel les auteurs modernes insistent tout particulièrement, c'est *la synostose des articulations sacro-iliaques* dont les interlignes apparaissent flous ou même comblés. Ce signe serait particulièrement précoce et caractéristique pour M.-P. Weil selon lequel la spondylose rhizomélique serait une arthrite vertébrale à point de départ sacro-iliaque.

En l'absence de constatations anatomiques on ne saurait infirmer ou confirmer cette hypothèse, ce qui est certain c'est que les articulations sacro-iliaques sont prises de façon précoce et réagissent selon le même mode que les articulations vertébrales.

Les observations que nous avons pu faire confirment ces données radiographiques, et en particulier le contraste qu'il y a entre l'étendue de la rigidité vertébrale et l'étendue apparemment minime des calcifications. Chez trois de nos malades atteints de spondylose indéniable avec raideur rachidienne diffuse il n'existait que de petites calcifications ; chez l'un d'entre eux, des calcifications des ligaments interépineux dans la région lombaire ; chez le second, une syndesmophytose latérale de la charnière dorso-lombaire ; chez le troisième une calcification du ligament antérieur, localisée à deux vertèbres.

PÉRIODE TERMINALE

Si le début de la spondylose rhizomélisque est resté longtemps peu connu, par contre le mode d'extension de la maladie, son aspect à son stade terminal, ont fait l'objet de multiples descriptions ; à ce sujet il n'y a rien à changer à la magistrale description de P. Marie et de Léri.

Cette extension se fait en un temps variable, qui va de quelques mois à 15 ou 20 ans (plus de 25 ans dans l'obs. III).

Les douleurs demeurent toujours le signe essentiel, mais elles gagnent en hauteur. D'abord localisées dans la région lombo-sacrée, elles atteignent ensuite la colonne dorsale où elles peuvent déterminer de véritables névralgies intercostales, puis elles gagnent la région cervicale, déclanchant des accès de névralgie cervico-brachiale. Il n'est pas rare de voir les douleurs diminuer ou disparaître dans la région dorsale ou lombaire lorsque les lésions gagnent le cou. Toutefois le fait n'est pas constant, l'un de nos malades atteint de spondylose rhizomélisque parvenue à son degré maximum n'a jamais présenté, que des signes de sciatique bilatérale alors que depuis des années son rachis est absolument rigide. Il existe d'ailleurs de grandes différences individuelles entre les malades, certains présentant des douleurs d'une extrême acuité durant toute l'évolution de l'affection alors que d'autres s'enraidissent et se déforment progressivement sans présenter jamais de douleurs notables.

L'examen physique est alors caractéristique ; à première vue, il fait porter le diagnostic de spondylose rhizomélisque. Le rachis est rigide et déformé. La rigidité est absolue et ne cède même pas à la chloroformisation (Koehler, Strümpell).

Elle prédomine dans la région lombaire et dorsale mais le rachis cervical est également atteint. La tête est alors inclinée en avant, le menton en contact du sternum rendant tout mouvement totalement impossible.

La déformation du rachis consiste essentiellement en une cyphose régulière à grand rayon ; elle se différencie ainsi nettement de la déformation de l'ostéoarthrite vertébrale ou des cyphoses angulaires du mal de Pott ou de la cyphose hérédo-traumatique (Léri).

Assez souvent le rachis est soudé en rectitude, il apparaît comme une barre rigide, effaçant même la courbure lombaire normale. Le thorax est déformé et aplati ; il existe une diminution de l'ampliation thoracique liée au processus d'ossification, qui frappe non seulement les ligaments costo-vertébraux, mais aussi les ligaments sterno-costaux et sterno-claviculaires.

Encore qu'elle soit fréquente et qu'elle fasse partie du tableau classique, l'atteinte des articulations rhizoméliques est loin d'être constante (Coste note leur prise dans 10 cas seulement sur 29).

Les hanches, en effet, sont habituellement bloquées en flexion et adduction. Cette flexion des cuisses sur le bassin, jointe à la déformation rachidienne donne au malade un aspect en Z très particulier et très caractéristique.

Les épaules sont souvent touchées, mais de façon

miondrø il n'existe habituellement qu'une simple limitation des mouvements portant sur l'abduction et la rotation externe.

Encore que leur atteinte ne fasse pas partie du tableau classique de la maladie, d'autres articulations ne peuvent être touchées par le processus : acromioclaviculaire, sterno-claviculaire, et surtout temporo-maxillaire, d'où gêne de la mastication.

Ces diverses ankyloses entraînent une attitude caractéristique et une gêne considérable des divers mouvements sur lesquels tous les auteurs se sont complaisamment étendus et sur lesquels il nous semble inutile de revenir : les moindres mouvements sont difficiles, marcher, s'asseoir, se coucher, etc.

Lorsque tout le rachis est atteint, les lésions cessent habituellement d'évoluer.

La durée de la maladie est en quelque sorte indéfinie tel le cas de Conto où elle s'est étagée sur un demi-siècle. Les malades ne meurent pas de spondylose rhizomélique, tout au plus finissent-ils par succomber à une de ces affections qui sont le lot des vieillards, des infirmes et des grabataires. Peut-être faut-il faire une place plus grande aux complications broncho-pulmonaires, à l'insuffisance cardiaque, liées aux déformations thoraciques et qui rappellent les manifestations qu'il est habituel de voir à la phase terminale des gibbeux.

Les lésions radiologiques sont à ce moment caractéristiques et confirment les observations faites par Léri et Bécclère.

Il existe une *ossification ligamentaire systématisée, qui frappe tous les ligaments* :

Ligament vertébral commun postérieur.

Ligament inter et sus-épineux.

Ligament vertébral commun antérieur, qui sur les clichés de profil prend un aspect en canne de bambou caractéristique. Parfois on noterait sur les vues de profil, une ossification périphérique des disques intervertébraux surtout visible en avant.

En même temps que l'ossification des ligaments il existe une *synostose des articulations vertébrales* surtout évidente au niveau de la colonne lombaire où elle constitue deux bandes opaques continues et moniliformes, qui se projettent sur l'arbre de la colonne de chaque côté de la strie opaque moyenne, formée par les apophyses épineuses et les ligaments postérieurs ossifiés. Ces calcifications sont visibles sur tout le rachis, elles sont plus particulièrement nettes cependant au niveau de la région lombaire du fait de la prééminence des lésions à ce niveau, mais aussi du fait du volume des vertèbres et de la superposition d'organes opaques. Par contre dans la région cervicale et plus encore dans la région dorsale les aspects sont moins caractéristiques.

Le bassin, en dehors des modifications des articulations sacro-iliaques déjà signalées, présente très souvent des modifications statiques liées à la cyphose rachidienne.

Au niveau des hanches, les calcifications sont généralement discrètes et contrastent avec l'intensité des manifestations cliniques; tout au plus existe-t-il une saillie, qui siège à la partie supérieure et à la partie inférieure du rebord cotyloïdien et qui correspond à l'origine des ligaments calcifiés.

Aux épaules, les altérations sont plus réduites encore, très rarement on a noté une petite calcification, s'étendant au-dessus du bourrelet glénoïdien et répondant vraisemblablement au ligament coraco-huméral calcifié.

En dehors des calcifications ligamentaires il n'existe pas plus qu'à la période du début, aucune autre modification rhumatismale, les vertèbres et les disques demeurent normaux. Il existe par contre un certain degré de *décalcification*, plus apparente peut-être que réelle du fait de l'hypercalcification des ligaments.

FORMES CLINIQUES

La spondylose rhizomélique est loin de se traduire dans tous les cas par le tableau clinique si caractéristique que lui avaient décrit P. Marie et Leri. En réalité nous avons cru en traçant le tableau d'ensemble de la maladie que la description de ces auteurs ne répondait qu'à certaines formes graves de la maladie et qu'en réalité bien souvent les lésions n'atteignaient pas ce stade évolué. Aussi, décrirons-nous à côté de la forme complète, qui représente en quelque sorte l'aspect typique de la maladie, des formes incomplètes sur lesquelles d'ailleurs différents rapports publiés à la Ligue française du rhumatisme se sont longuement étendus (M.-P. Weil, Crouzon et Gaucher, Weissen-Bach et Françon).

1° *Formes incomplètes :*

a) En premier lieu nous insisterons sur la fréquence *des formes sans atteinte rhizomélique.*

Il s'agit de spondyloses typiques avec leur symptomatologie clinique et radiologique au complet, mais

dans lesquelles les articulations de la racine des membres restent indemnes.

L'atteinte des épaules est presque toujours discrète dans la spondylose rhizomélisque, mais l'atteinte des hanches elle-même manque fréquemment. L'intégrité des articulations coxofémorales persistait dans la moitié de nos observations. Evidemment il ne s'agit plus de spondylose rhizomélisque au sens propre du mot, mais cependant l'existence de calcifications ligamentaires localisées au rachis, ne permet pas de les dissocier du cadre de la maladie.

b) On a décrit des formes plus dégradées encore telles sont en particulier *les spondylites ligamentaires partielles* sur lesquelles insiste M.-P. Weil.

Il s'agit selon cet auteur de malades présentant une rigidité vertébrale considérable, diffuse, étendue parfois jusqu'à la région cervicale et coexistant parfois avec une atteinte de l'état général, une fièvre légère, des signes humoraux traduisant un état inflammatoire.

Cette rigidité contraste avec le peu d'étendue des lésions de calcification ligamentaire qui demeurent discrètes, localisées à quelques faisceaux intervertébraux, régulièrement et asymétriquement distribuées. Ces calcifications discrètes coexistent de manière presque constante avec une arthrite sacro-iliaque bilatérale « tout se passe comme si l'arthrite constituait la lésion primitive, fondamentale, la calcification liga-

mentaire représentant un état secondaire contingent, accessoire ».

M.-P. Weil cite trois observations rentrant dans ce groupe. A la vérité ces cas semblent particulièrement fréquents et méritent d'être soigneusement étudiés. Parmi nos observations trois d'entre elles répondent indiscutablement à cette description. Mais *s'agit-il véritablement de spondylite ligamentaire partielle* au sens vrai du mot, il est hasardeux de l'affirmer.

Le fait que quelques calcifications seulement soient visibles sur les clichés radiographiques ne prouve pas, que le processus de calcification soit localisé. Les films radiographiques, nous y avons déjà insisté, n'individualisent que des lésions très importantes, et cela n'est pas le fait seulement de la spondylose rhizomélique, mais de tous les rhumatismes chroniques en général. Or, tous les malades de ce groupe, que nous avons pu observer, et qui concordent entièrement avec les observations recueillies par M.-P. Weil présentent une rigidité vertébrale à peu près complète, le rachis est déformé, soit en rectitude, soit largement cyphotique ; tous les mouvements sont pratiquement abolis, il est donc à peu près certain, que bien qu'inapparent sur les clichés, le processus de calcification est déjà étendu à tout le rachis. Dans la plupart des cas, ces calcifications ligamentaires partielles sont localisées à la région lombaire, cela tient sans doute au fait que

les lésions pour une raison, qui nous échappe encore, prédominant au début à ce niveau, mais la visibilité des calcifications à cet étage rachidien paraît sans doute aussi du fait, que les ligaments sont à cette hauteur plus puissants et plus épais qu'aux autres segments du rachis. Ainsi *l'appellation de spondylite ligamentaire partielle s'appliquerait bien dans des cas au sens radiologique, mais il ne paraît pas devoir s'appliquer au sens anatomique, car la clinique démontre, que les lésions sont certainement beaucoup plus étendues, que la radiologie ne semble le montrer.*

*2^e Spondyloses rhizoméliques associées
à des manifestations rhumatismales polyarticulaires*

Dans un certain nombre de cas, la spondylose rhizomélique complète ou incomplète, totale ou partielle, s'associe à des manifestations rhumatismales frappant d'autres articulations, que le rachis ou la racine des membres ; nous avons déjà vu que la spondylose rhizomélique pouvait débiter par des manifestations pluriarticulaires simulant même le rhumatisme articulaire aigu ou subaigu (Obs. de Léri, Crouzon et Gaucher, M.-P. Weil) etc.

D'autres fois, ces manifestations pluriarticulaires évoluent de pair avec la spondylose rhizomélique. Un malade de Léri présentait des lésions d'arthrite du pied.

Dans une observation de Ratner, les genoux, les épaules, les coudes, les mains et les doigts étaient déformés. Des cas analogues ont été observés par Lannes, Conteau, Janusen, Buckney, toutes les articulations peuvent être atteintes, les petites comme les grosses articulations.

Ce sont des lésions d'arthrites banales qui ne présentent en elles-mêmes rien de caractéristique. Il s'agit très vraisemblablement d'arthrites infectieuses dont l'agent causal est le même, que celui de la spondylose rhizomélisque et qui évoluent pour leur propre compte. Leur présence serait un facteur de plus qui prouverait, s'il n'était superflu, l'étiologie infectieuse de la maladie. Toutefois, deux remarques doivent être faites à leur sujet :

a) Ces lésions d'arthrite des membres ne s'accompagnent pas de calcification ligamentaire, *le processus de calcification ligamentaire demeurant semble-t-il un processus réactionnel propre au rachis et aux articulations rhizoméliques.*

b) *Il est à noter que le rhumatisme chronique progressif généralisé ne s'accompagne que rarement de manifestations rachidiennes et que celles-ci ne présentent jamais l'aspect de la spondylose.* Sur plus de 50 observations faites par Gaucher celui-ci n'a jamais noté la moindre calcification ligamentaire vertébrale. Bien que de nature infectieuse comme la polyarthrite progressive,

la spondylose rhizomélique constitue donc un type anatomo-clinique nettement tranché.

3^e *La spondylose rhizomélique*
et les autres manifestations rhumatismales du rachis

Le rachis rhumatismal se présente essentiellement sous deux aspects : d'une part, le rhumatisme chronique vertébral ostéophytique, forme localisée au rachis, de l'ostéoarthrite-hypertrophique, dégénérative ou arthrose ; d'autre part la spondylose, qui semble devoir être considérée comme le processus réactionnel des arthrites.

Ces deux variétés de rhumatisme vertébral s'opposent schématiquement point par point.

Le rhumatisme chronique vertébral ostéophytique s'observe de préférence chez des sujets d'âge moyen ou avancé, avec égalité pour les deux sexes. Cliniquement il ne s'accompagne que rarement de grosses déformations, la rigidité est rarement totale ; radiologiquement l'élément essentiel est l'ostéophyte, production à point de départ osseux, qui prend naissance dans la couche sous chondrale et se reconnaît sur le cliché à sa forme en crochet, à son implantation un peu à distance de la face supérieure ou inférieure de la vertèbre.

La spondylose rhizomélique, au contraire, s'observe

chez des sujets jeunes, du sexe masculin, elle donne de grosses déformations, une rigidité vertébrale précoce et diffuse. L'élément radiologique essentiel est le syndesmophyte, production ligamentaire du tissu péri-vertébral, formation de ponts jetés d'un corps vertébral à l'autre.

Cette distinction schématique entre les deux grandes variétés de rhumatisme vertébral demeure vraie dans la très grande majorité des cas. Toutefois il semble qu'il y ait des *formes de transition*, qui prouvent combien il est difficile en pathologie articulaire, d'établir des signes de démarcation trop nets. Frankel, Erbel, Gramann, Krebs ont décrit des arthrites mixtes.

M.-P. Weil en rapporte un exemple et nous-même en avons observé un cas. Toutefois il faut remarquer à la lecture de ces divers cas, que *presque toujours il s'agit en réalité de rhumatisme chronique vertébral ostéophytique compliqué de quelques calcifications ligamentaires et non de spondylose rhizomélisque compliquée de lésions dégénératives du rachis.*

L'histoire de ces malades n'est pas une histoire de spondylose rhizomélisque, c'est ainsi que l'observation de M.-P. Weil concerne une femme de 54 ans chez laquelle le début de la maladie était récent, ce qui est en contradiction avec les données étiologiques de la maladie.

Le cas que nous publions concerne un homme de

75 ans auquel la notion de traumatismes répétés sur la colonne cervicale confère un caractère très particulier, qui n'est pas le caractère habituel de la spondylose rhizomélisque (Obs. VIII).

Plus difficile à préciser sont les *rapports de la cyphose hérédo-traumatique de Bechterew et de la spondylose rhizomélisque*. S'agit-il de deux affections distinctes comme l'ont cru P. Marie et Astié, Léri, l'une locale, l'autre générale ; ou au contraire d'une seule et même affection ainsi que le pensent beaucoup d'auteurs anglo-saxons. C'est un point qu'il semble malaisé de trancher.

Nous ne ferons enfin que citer pour mémoire les cas d'ostéomalacie associée à la spondylose rhizomélisque dont Pende a donné un exemple. Il s'agit de cas tout à fait exceptionnels de même, que le cas de Tyczka et Szanajdernman de spondylose rhizomélisque associée à une ostéo-psathyrose.

THÉRAPEUTIQUE

L'imprécision actuelle des causes réelles de la spondylose rhizomélisque rend compte de la multiplicité des traitements proposés.

Schématiquement on peut ranger les traitement en trois groupes :

- 1^o Médication spécifique.
- 2^o Médication non spécifique.
- 3^o Traitements chirurgicaux.

1^o *Les médicaments dits spécifiques*

Ce que nous avons dit de l'étiologie de la spondylose rhizomélisque nous permet de comprendre le peu d'efficacité des médications dites spécifiques.

Pas plus qu'il n'existe de cause spécifique jusqu'ici connue à l'origine de la spondylose, il ne saurait y avoir de thérapeutique vraiment spécifique.

Contre l'étiologie gonococcique, on a tenté tour à tour les vaccins, le sérum antigonococcique, les colorants acridiniques avec plus d'insuccès que de succès. Coste et Maurin ont expérimenté surtout le vaccin et le

sulfarsénol et ils ont été frappés de la faible efficacité de cette association thérapeutique, si utile dans le rhumatisme blennorragique habituel. L'un de nos malades avait subi pendant des années un traitement antigonococcique sans le moindre résultat appréciable quant à la spondylose. N'est-ce pas là encore un argument qui démontre la fragilité de la théorie gonococcique de l'affection ?

Contre l'étiologie tuberculeuse, Coste a obtenu sur 6 cas traités 5 améliorations avec les cuti-réactions de Ponndorf, mais peut-on vraiment parler ici de traitement spécifique ?

La salicylothérapie a peu d'intérêt et fait parfois perdre du temps.

Il en est en somme de la spondylose rhizomélisque comme des polyarthrites chroniques progressives. *Il est assez rare d'en déterminer l'étiologie précise. Lors même que celle-ci a été décelée les traitements spécifiques sont peu efficaces et lorsqu'ils agissent, on ne saurait affirmer que cette action est réellement spécifique ou qu'elle n'est pas due à un autre mécanisme tel qu'un shock non spécifique.*

2° Les médicaments non spécifiques

Les traitements anti-infectieux par shock (injection intra-veineuse de Dmelcos, injections de lait) ne parais-

sent pas particulièrement efficaces ; leur action semble moindre dans l'ensemble que dans les autres variétés de rhumatisme infectieux et en particulier que dans le rhumatisme blennorragique.

Il en est de même de l'aurothérapie. Cette médication si efficace parfois dans les arthrites infectieuses ne donne que peu de résultats probants dans la spondylose même à ses stades de début et quelle qu'en soit l'étiologie.

Les traitements de recalcification, en particulier les injections de gluconate de calcium sont d'utiles adjuvants.

En pratique la seule thérapeutique réellement efficace de la spondylose rhizomélique est la thérapeutique radio-active et parmi celle-ci la place de choix revient aux injections de substances radio-actives telles que le thorium X. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point. Nous-même avons obtenu dans certains cas des résultats étonnants. Il y a non seulement une atténuation nette de la douleur, et cela même à un stade avancé, mais parfois une diminution notable de la rigidité.

On a insisté sur les dangers que présentaient, par accumulation, ces injections de substances radio-actives. Il est un fait, que nous avons nous-même constaté à plusieurs reprises, c'est que l'on voit dans un nombre important de cas des modifications de la formule

sanguine : très souvent on constate une anémie portant à la fois sur les hématies et les éléments blancs. L'anémie rouge est modérée (3.000.000 à 3.500.000) et ne présente pas de caractères spéciaux. Le nombre des leucocytes est diminué (3 à 4.000) et l'on constate parfois une diminution notable des éléments granuleux. Nous n'avons jamais pour notre part constaté d'anémie grave avec agranulocytose comme le cas a été signalé.

Tous les incidents sont réels, mais ils ne sauraient contre-indiquer une thérapeutique dont les résultats sont probants. Ces incidents sont évitables lorsqu'on les connaît, à la condition de prendre certaines précautions (Gaucher).

1^o Eviter les doses fortes : ne pas dépasser en tout 7 à 800 microgrammes ; commencer par des doses très faibles (40 ou 50 microgr.) sans jamais dépasser 100 microgrammes à chaque injection.

2^o Faire des injections suffisamment espacées et mettre entre chaque série de piqûres un temps suffisamment long (3 ou 4 mois).

3^o *Faire précéder et suivre chaque traitement d'une numération globulaire avec formule leucocytaire.*

Tout fléchissement de la formule sanguine implique l'abstention momentanée ou l'arrêt du traitement. Une thérapeutique anti-anémique (fer, méthode de Wheeple ou de Castle) permettra presque toujours de

reprendre peu après le traitement. Toutefois les modifications de la formule blanche sont plus longues à obtenir que celles des hématies.

A côté des injections de substances radio-actives, il faut placer la radiothérapie et l'émanothérapie quoique ces derniers aient une action moins nette. Les boues radio-actives (Dax) exercent habituellement une action éminemment favorable.

3° *Les thérapeutiques chirurgicales*

Les thérapeutiques chirurgicales de la spondylose rhizomélique sont encore trop récentes pour qu'on puisse se permettre une conclusion précise.

De ces thérapeutiques les unes ne sont que des palliatifs destinés à corriger certaines déformations particulièrement gênantes, telles sont les arthroplasties de la hanche et la gamme des traitements orthopédiques; d'autres prétendent exercer une action inhibitrice sur la marche de la maladie, en agissant sur la cause même de l'affection (parathyroïdectomie) ou sur les lésions considérées comme initiales (forage des sacro-iliaques).

Nous n'avons pas l'expérience de ces traitements chirurgicaux et nous ne saurions mieux conclure qu'en rappelant les indications qu'en donne Simon dans son remarquable rapport à la Ligue du rhumatisme.

« 1^o Tout au début, alors que seules ou presque seules les articulations sacro-iliaques sont encore atteintes, le double forage de ces articulations est peut-être susceptible d'enrayer la maladie.

« 2^o Plus tard, le forage des hanches et la résection des apophyses épineuses lombaires sont susceptibles de faire céder les douleurs et les raideurs articulaires.

« 3^o Plus tard encore, quand non seulement les hanches, mais encore toute la colonne vertébrale et même d'autres articulations sont atteintes, la parathyroïdectomie est formellement indiquée. Son action favorable immédiate sera souvent plus ou moins durable. C'est à ce stade également que se pose l'opportunité des interventions sympathiques, gangliectomies ou ramisections.

« 4^o Enfin, dans les formes anciennes, quand tout foyer évolutif est éteint, on pourra parfois tenter des arthroplasties de la hanche ou se contenter de corriger les déformations trop gênantes des membres inférieurs par des ostéotomies sous-trochantériennes et des résection des genoux.

« 5^o On aura soin, pendant toute la durée de la maladie, de lutter contre les mauvaises positions par un traitement orthopédique approprié ».

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. — M. N., 37 ans instituteur.

Antécédents. — Aucun antécédent infectieux, de quelque nature que ce soit.

Aucun antécédent rhumatismal.

Aucun traumatisme.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — *Début* à 32 ans, par des douleurs vertébrales discontinues de la région dorsale basse.

Une radiographie après quelques mois montre déjà une syndesmophytose de la région dorso-lombaire.

Aucun traitement sérieux n'est effectué.

Accroissement progressif de la raideur rachidienne, qui peu à peu gagne la région dorsale haute puis le cou. Cette raideur inquiète peu le malade, qui vient consulter moins pour cette raideur, que pour l'apparition depuis quelques mois d'une cyphose cervicale.

A part les douleurs du début, qui n'ont jamais été très vives, le malade n'accuse, que quelques douleurs cervico-brachiales intermittentes et légères.

Amaigrissement progressif de 15 kgr. en 5 ans. Peu de périodes fébriles apparentes.

Examen clinique. — Raideur rachidienne généralisée en rectitude, avec disparition de la lordose lombaire et exagération de cyphose cervicale. Tout mouvement vertébral est entièrement aboli.

Pas d'atteinte des articulations rhizoméliques.

Examen général négatif :

Poumons normaux.

Cœur normal T.A. = 15—9.

Aucune amélioration neurologique.

Radiographie. — Colonne lombaire libre.

Syndesmophytose latérale de la région dorso-lombaire (D¹ à L²) sans calcification apparente des ligaments antérieurs et postérieurs.

Colonne cervicale difficile à interpréter. Possibilité de petites calcifications latérales.

A noter que, en dépit d'un accroissement très important de la raideur et de la déformation du rachis depuis 1932, les calcifications ligamentaires sont à peine plus apparentes qu'à cette époque.

Laboratoire.

Formule sanguine :

Hématies	4.200.000
Leucocytes	8.500
Poly N.	65
Eosinos	2

Poly basos	2
G. monos	5
M. monos	9
Lymphos	17

Réaction de sédimentation

1 h. = 13 %

2 h. = 28,5 %

Réaction de Vernes à la résorcine = 43.

Traitement. — Le malade est soumis à un traitement mixte : radiothérapie, traitement aurique (or en solution huileuse). Légère stomatite aurique.

Pas de modifications objectives, mais amélioration fonctionnelle nette.

Après traitement :

Formule sanguine :

Hématies	3.530.000
Leucocytes	9.200
Hémoglobine	75 %
Poly N.	6.915
Poly eos.	2
Poly basos	1
G. monos	8
M. monos	10,5
Lymphos	9

Réaction sédimentaire :

1 h. = 16,5 %

2 h. = 32,5 %

Réaction de Vernes à la résorcine = 42.

Conclusion. — *Spondylose sans atteinte rhizomélique, radiologiquement partielle mais cliniquement généralisée à tout le rachis.*

OBSERVATION II. — M. M., 23 ans, clerc de notaire.

Antécédents :

Scarlatine, à 7 ans, albuminurie post-scarlatineuse, pas de spondylose connue.

Aucun antécédent rhumatismal.

Aucun traumatisme.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — Début il y a deux ans, à 21 ans, par une sciatique droite précédée d'un état infectieux avec fièvre légère, fatigue générale intense et amaigrissement de 10 kgr. en 3 ou 4 mois.

Persistance de la sciatique en dépit de tous les traitements. Apparition depuis 6 mois environ d'une raideur croissante du rachis.

Examen clinique. — Raideur rachidienne étendue à la région lombaire et à la région dorsale ne permettant que de très légers mouvements de latéralité. Colonne cervicale indemne. Effacement de la lordose lombaire.

Scoliose marquée.

Très légère limitation des mouvements de la hanche droite.

Signes habituels de sciatique du côté droit avec abolition du réflexe achilléen.

Autres articulations indemnes.

Etat général passable, fatigues, sueurs abondantes, température normale.

Radiographie. — Calcifications des ligaments inter-épineux de la région lombaire sans autres calcifications apparentes.

Vertèbres et disques normaux.

Léger flou de l'interligne sacro-iliaque droite, hanches normales.

Laboratoire :

Formule sanguine :

Hématies	4.450.000
Leucocytes	6.000

Réaction de sédimentation :

1 h. = 15 %

2 h. = 32 %

Vernes résorcine = 45

Traitement. — Le malade reçoit 10 injections de thorium X (en tout 800 microgr.) : sous l'influence du traitement, amélioration fonctionnelle très nette avec disparition à peu près complète de la douleur ; amélioration objective indéniable marquée par une amélioration des mouvements ; amélioration de l'état général et du poids qui en 3 mois s'élève de 10 kgr.

Après traitement :

Formule sanguine :

Hématies	4.520.000
Leucocytes	2.900
Poly N.	62
G. monos	0,5
M. monos	2,5
Lymphos	32

Réaction de sédimentation :

1 h. = 1,5 %

2 h. = 4 %

Réaction de Vernes résorcine = 15

Une cure ultérieure à Dax permet d'obtenir un progrès nouveau, difficile à apprécier par suite du manque de recul.

Résumé. — Spondylose au début, calcifications ligamentaires partielles, grosse amélioration à la suite d'injections de substances radio-actives.

OBSERVATION III. — M. C., 45 ans, cordonnier.

Antécédents. — Aucun antécédent infectieux antérieur à la spondylose.

Pleurésie en 1930.

Traumatisme violent en 1930 (tombe sur les pieds d'une hauteur de 2 m.). Une radiographie faite peu après ne montre pas de fracture, mais c'est peu après que les douleurs, jusque-là localisées à la région lombosacrée gagnent la colonne dorsale, puis le cou.

Aucun antécédent rhumatismal.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — Début vers l'âge de 20 ans.

Pendant plus de 20 ans, l'histoire de la maladie se résume à une sciatique bi-latérale presque continue, présentant des paroxysmes très violents, rebelle à toute thérapeutique.

Il y a 5 ou 6 ans, tandis que disparaissent les douleurs de sciatique, apparition de névralgies intercostales d'une grande intensité, puis il y a environ un an, de névralgies cervico-brachiales.

Altération de l'état général durant les premières années que le malade attribue avant tout à l'insomnie fréquente qu'entraînaient les douleurs.

Examen clinique. — Rigidité absolue du rachis, qui apparaît en rectitude avec disparitions de la lordose lombaire. Pas de scoliose.

Pas d'atteinte des articulations rhizoméliques ni des autres jointures.

Examen général négatif. Etat général assez bon.

Température normale.

Aucun signe neurologique.

Radiographie. — Syndesmophytose étendue de la région dorsale et lombaire, localisée sur les clichés aux ligaments antérieurs et aux ligaments interépineux.

Synostose des articulations sacro-iliaques.

Colonne cervicale difficile à interpréter. Syndesmophytose latérale probable.

Vertèbres et disques intervertébraux normaux.
Aucune lésion traumatique apparente.

Laboratoire.

Formule sanguine :

Hématies	4.390.000
Leucocytes	7.200
Poly N.	65
Poly Eo.	2
Poly basos	1
G. monos	5
M. monos	12
Lymphos	15

Réaction de sédimentation :

1 h. = 7 %

2 h. = 14 %

Réaction de Vernes résorcine = 27

Traitement. — Le malade reçoit 10 injection de thorium X à l'exclusion de tous autres traitements.

Amélioration fonctionnelle appréciable sans changement objectif précis.

Après traitement :

Formule sanguine :

Hématies	3.800.000
Leucocytes	5.500

Formule blanche normale.

Réaction de sédimentation :

1 h. = 7 %

2 h. = 12 %

Réaction de Vernes résorcine = 21.

Résumé. — Spondylose classique, mais sans atteinte rhizomélisque. Rôle possible du traumatisme, sinon dans son apparition du moins dans sa généralisation.

OBSERVATION IV. — M. F., 42 ans, charpentier.

Antécédents. — Aucun antécédent infectieux. Aucun antécédent rhumatismal.

Antécédents traumatiques précis, à 25 ans fait une chute sur les pieds en tombant d'un échafaudage de 4 mètres de haut, hospitalisé quelques jours (pas de radiographie à cette date).

Histoire de la maladie. — Un an environ après le traumatisme, apparition de douleurs très violentes dans la région dorsale moyenne à type de névralgies intercostales rebelles aux antinerviens habituels.

Progressivement apparition d'une courbure de la colonne vertébrale et en même temps d'une raideur progressive de tout le rachis ; les douleurs gagnent en même temps le cou et la région lombo-sacrée y déterminant des douleurs de sciatique intolérables.

Depuis 5 ou 6 ans les hanches se prennent à leur tour et à peu près simultanément.

Examen clinique. — Rachis entièrement rigide, courbé sur la région dorsale moyenne ; la déformation est celle de la cyphose hérédo-traumatique de Bechterew mais le rachis est totalement soudé.

Large ankylose des hanches, les jambes sont demi-fléchies sur les cuisses et les cuisses sur le bassin d'où aspect en Z caractéristique et grande difficulté à la marche.

Etat général très médiocre, en partie du fait des douleurs qui, après 17 ans d'évolution, demeurent très vives.

Radiographie. — Calcifications ligamentaires diffuses, étendues à tout le rachis et à tous les ligaments. Aspect de spondylose typique.

A noter deux particularités.

1^o L'existence d'un écrasement de la partie antérieure de la 8^e dorsale (à type de maladie de Kümmel-Verneuil).

2^o Existence à ce niveau d'une plicature du rachis.

Laboratoire :

Formule sanguine :

Hématies	3.700.000
Leucocytes	5.200
Poly N.	60
Poly éo.	2
Poly basos	2
G. monos	7
M. monos	10
Lymphos	19

Réaction de sédimentation :

1 h. = 2 %

2 h. = 5 %

Réaction de Vernes à la résorcine = 13

Le malade, suivi depuis 3 ans, par le Docteur M. Gaucher a subi divers traitements (iode, soufre, aurothérapie, radiothérapie). Le seul traitement, qui ait eu quelque efficacité est le traitement par injections de substances radio-actives. Celles-ci amènent à chaque série une amélioration fonctionnelle appréciable et elles déterminent une anémie légère avec leucopénie et diminution des éléments granuleux qui forcent à espacer les séries de piqûres.

Résumé. — Cliniquement aspect de spondylose rhizomélisque classique. L'existence d'un traumatisme antérieur et d'une fracture vertébrale pourrait faire ranger ce cas dans le cadre de la cyphose hérédotraumatique de Bechterew. Selon nous il doit prendre place dans le groupe des spondyloses rhizoméliques d'origine traumatique.

OBSERVATION V. — M. V., peintre, 49 ans.

Antécédents. — Blennorragie aiguë à l'âge de 20 ans suivie durant plusieurs mois d'un écoulement intermittent, semble avoir fait une prostatite.

Aucun autre antécédent infectieux.

Aucun antécédent rhumatismal.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — Début à l'âge de 25 ans, par une sciatique bilatérale intense et prolongée,

rebelle à toutes les médications, en même temps, douleur à la face antérieure de la cuisse (névralgie crurale probable).

Très rapidement, en deux ou trois ans, semble-t-il, ankylose vertébrale progressive avec douleurs intercostales, puis douleurs cervico-brachiales, d'une extrême intensité (morphinomanie pendant plusieurs années) ; ces douleurs intercostales et cervico-brachiales n'empêchent pas la névralgie sciatique de persister, cette dernière subsiste encore aujourd'hui après 24 ans d'évolution, atténuée, mais avec des paroxysmes violents.

L'ankylose des hanches semble être apparue il y a environ 15 ans, à peu près en même temps, limitation des mouvements des épaules, déformation progressive du rachis, stationnaire depuis une dizaine d'années.

Examen clinique. — La grande spondylose rhizomélisque classique telle que l'ont décrite P. Marie et Léri : ankylose totale du rachis, cyphose cervico-dorsale considérable, thorax aplati, avec diminution considérable de l'augmentation thoracique, hanches presque totalement ankylosées, surtout à droite, limitation importante des mouvements des hanches.

Autres articulations indemnes.

Dans l'ensemble, aspect en Z caractéristique. Par ailleurs, l'examen clinique ne révèle rien d'autre,

qu'une lithiase rénale, qui évolue depuis une dizaine d'années marquée par quelques coliques néphrétiques et deux hématuries importantes.

Lésions radiologiques. — Lésions considérables généralisées à tout le rachis et absolument caractéristiques.

Calcifications de tous les ligaments (antérieurs ou postérieurs et latéraux) avec décalcification légère du rachis.

Lésions réduites au niveau des articulations coxo-fémorales. Ostéophytes de la partie supérieure du sourcil cotyloïdien sans déformation de la tête ni troubles de la calcification.

Pas de lésions radiologiques des épaules.

Laboratoire.

Formule sanguine. — Divers examens ont été faits depuis 4 ans par M. Gaucher qui nous a communiqué cette observation. Ces divers examens se sont révélés normaux tant au point de vue éléments rouges, qu'au point de vue éléments blancs et formule leucocytaire.

Le malade a subi différents traitements le seul efficace a été le traitement par les injections de thorium X, qui à défaut de modifications objectives irréalisables a déterminé chaque fois une amélioration subjective sensible, chaque série a été suivie de modifications de la formule sanguine à peu près semblable.

Anémie légère 3.000.000, 3.500.000

Leucopénie 3.500 à 5.000.

Diminution légère des éléments granuleux, gonorréaction positive.

Réaction de Wasserman et de Hecht : négative.

Réaction de sédimentation à plusieurs reprises normale.

Réaction de Vernes à la résorcine : normale.

Calcémie : 0 gr. 105.

Examen interférométrique selon la méthode de Hirsch : aucune modification notable.

Résumé. — Spondylose rhizomélisque répondant au schéma classique. Étiologie gonococcique vraisemblable, en l'absence de tout autre antécédents probant.

OBSERVATION VI. — M. F., employé, 42 ans.

Antécédents. — Vers l'âge de 20 ans, un épisode pulmonaire subaigu, d'allure bâtarde, ayant nécessité un arrêt de travail de quelques mois (aucun examen radiologique, ni examen de crachat n'a été fait à cette date, et le malade n'a jamais présenté depuis d'accident pulmonaire) aucun antécédent infectieux (pas de blennorragie avouée).

Aucun antécédent rhumatismal.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — Début vraisemblable vers 23 à 25 ans, très insidieux, le malade se sentait un peu raide le soir, à la fatigue pendant plusieurs années le malade continue son travail sans gêne appréciable, on parle de lumbago chronique.

Peu à peu la raideur rachidienne s'étend sans aucune douleur notable. Depuis une dizaine d'années apparition de déformations rachidiennes considérables installées lentement, progressivement, insidieusement.

L'atteinte des hanches semble dater d'une dizaine d'années.

Examen clinique. — Aspect classique de spondylose rhizomélique.

Rachis entièrement rigide, vaste cyphose cervico-dorsale, scoliose importante. Ankylose notable des hanches.

Épaules et autres articulations indemnes.

Etat général satisfaisant d'autant plus que le malade ne souffre pratiquement pas.

Examen général négatif. A noter une certaine gêne de la respiration liée à une diminution importante de l'ampliation thoracique en rapport vraisemblablement elle-même avec des calcifications pigmentaires.

Lésions radiologiques. — Lésions absolument caractéristiques, calcifications diffuses, généralisées, dessinant de vastes pinceaux.

Pas de décalcification vertébrale appréciable, pas de lésions radiologiques des hanches ni des épaules.

Champs pulmonaires entièrement normaux, aucune séquelle pulmonaire.

Laboratoire :

Formule sanguine :

Hématies	4.460.000
Globules blancs	7.000
Poly N.	62
Poly basos	1
Poly éo.	2
G. monos	7
M. monos	15
Lympho	13

Réaction de sédimentation :

1 h. = 4 %

2 h. = 9 %

Réaction de Vernes à la résorcine = 25

Gonoréaction : négative.

Réaction de Wassermann et d'Hecht : négative.

Calcémie : 0 gr. 100.

Le malade a subi divers traitements en particulier un traitement aurique interrompu à la suite d'une stomatite sévère. Un traitement radiothérapique et qui n'a pas donné de résultat appréciable et un traitement par injections de thorium X qui a déterminé seulement une amélioration minime et transitoire.

Résumé. — Spondylose rhizomélisque classique ; aucune étiologie précise (à noter que ce malade a été considéré comme une spondylose de nature bacillaire), or ni les examens humoraux, ni la clinique ne permettent de confirmer cette étiologie. Le seul argument est l'existence d'antécédents pulmonaires antérieurs au

début de la spondylose, or un interrogatoire très minutieux ne nous a pas permis de préciser la nature de ces accidents, qui paraissent avoir été très bénins. Aucun examen radiologique et aucun examen de crachat n'a été fait à ce moment et pourtant le malade était traité dans un hôpital parisien ; il ne persiste pas la moindre séquelle radiologique d'un état pulmonaire ancien.

Il nous paraît donc hasardeux d'affirmer dans pareil cas l'origine bacillaire de l'affection.

OBSERVATION VII. — M. V., tourneur, 38 ans.

Antécédents. — Aucun antécédent infectieux précis, sauf une scarlatine de l'enfance suivie de polyarthrite aiguë rhumatismale, pas d'antécédent gonococcique.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — Début vers l'âge de 30 ans par des douleurs de la région lombaire et de la région dorsale avec douleurs localisées et sans irradiations très précises. Raideur et douleurs s'accompagnant d'un état de fatigue avec état subjectif intermittent et amaigrissement de plusieurs kilogrammes.

Cette période aiguë dure environ deux ans puis l'état général s'améliore et les douleurs diminuent cependant que s'étend la rigidité vertébrale, et de temps à autre (lorsque le temps est humide) le malade présente encore des poussées douloureuses accompagnées de fièvre légère.

Examen clinique. — Rigidité complète de la région dorso-lombaire avec douleur à la pression des articulations sacro-iliaques.

Limitation des mouvements du cou.

Hanches et épaules indemnes, de même que les autres articulations.

Etat général médiocre, pâleur et tachycardie d'effort.

Lésions radiologiques. — Calcification des ligaments antérieurs et des ligaments interépineux de la région dorsale et de la région lombaire, aspect flou des articulations sacro-iliaques, région cervicale apparemment indemne.

Laboratoire :

Formule sanguine :

Hématies	3.575.000
Globules blancs	
et leucocytes	10.500
Poly N.	70
Poly basos	1
Poly éo.	4
G. monos	5
M. monos	11
Lympho	0

Réaction de sédimentation :

1 h. = 19 %

2 h. = 32 %

Réaction de Vernes à la résorcine, 55.

Gonoréaction : négative.

Le malade a été mis à un traitement aurique. Il n'a pas été revu, et de ce fait n'a pu être suivi.

Résumé. — Spondylose évolutive d'allure infectieuse sans étiologie précise.

OBSERVATION VIII. — M. M., portefaix, 75 ans.

Antécédents. — Vers l'âge de 40 ans traumatisme important de la région cervicale ayant déterminé un certain degré d'ankylose, traumatismes répétés d'origine professionnelle de la région cervico-dorsale (portait des sacs de farine très lourds).

Aucun antécédent infectieux.

Aucun antécédent rhumatismal.

Aucun antécédent familial.

Histoire de la maladie. — Vers la quarantaine et vraisemblablement à la suite du traumatisme, apparition de raideur du cou et de douleurs à type de névralgies cervico-brachiales, puis peu à peu depuis 35 ans, apparition progressive de douleurs thoraciques, puis de douleurs de la région lombaire avec raideur (il s'agit d'un malade très fruste chez lequel l'interrogatoire ne permet pas plus de précisions).

Examen clinique. — Raideur absolue de tout le rachis, qui paraît soudé ; à noter en particulier la rigidité totale du cou au niveau duquel tout mouvement est impossible.

Le rachis est entièrement rigide, mais peu déformé à l'exception d'un certain degré de cyphose cervicale.

Mouvements des hanches indemnes.

Limitation des mouvements des épaules.

Autres articulations indemnes.

Etat général satisfaisant.

Clangor aortique. T.A. 19—10.

Lésions radiologiques. — Les clichés radiologiques montrent deux ordres de lésions :

1^o Des lésions très importantes de rhumatisme chronique vertébral ostéophytique, becs des perroquets, généralisés à presque tout le rachis et prédominant dans la région lombaire, déformation des contours des vertèbres lombaires (aspect en diabolos).

2^o Une syndesmophytose importante au niveau de la colonne lombaire, portant avant tout sur les ligaments latéraux, mais également, quoique de façon moindre, sur les ligaments antérieurs.

Au niveau de la colonne cervicale il n'existe pas de lésion d'origine traumatique apparente, ni de lésions rhumatismales précises en dépit d'une ankylose totale.

Laboratoire. — Tous les examens pratiqués (numération globulaire et formule sanguine, réaction de sédimentation, réaction de Vernes à la résorcine) se sont révélés entièrement normaux.

Calcémie normale, réaction de *Hecht*, positive.

Résumé. — Rhumatisme vertébral ostéophytique

consécutif vraisemblablement à un traumatisme violent de la région cervicale et à des traumatismes moindres répétés.

Calcification ligamentaire importante associée. On pourrait parler pour employer la terminologie de certains auteurs, de forme mixte avec association de lésions d'ostéoarthrite hypertrophique dégénérative et de spondylose, en réalité les calcifications ligamentaires paraissent en pareil cas avoir seulement un caractère secondaire et contingent. Il s'agit avant tout de rhumatisme vertébral ostéophytique et non de spondylose.

CONCLUSIONS

I. — La spondylose rhizomélique constitue un syndrome anatomo-clinique bien particulier, qui se différencie de façon absolue des autres manifestations rhumatismales du rachis.

II. — De son étiologie nous retiendrons quatre points :

a) Son apparition à peu près exclusive chez l'homme ;

b) Son étiologie infectieuse probable, prouvée par l'étude des stades initiaux de la maladie et les manifestations humorales qu'ils déterminent ;

c) Le caractère non spécifique de cette infection ; l'infection gonococcique en particulier ne paraît pas jouer dans son déterminisme un rôle plus grand que les autres agents infectieux.

d) Le rôle possible, du moins à titre adjuvant, du traumatisme dans le déterminisme de certaines formes.

III. — Le tableau tel qu'on le concevait encore il y a peu d'années, ne répond qu'au stade terminal de la maladie ; ce stade n'est pas obligatoire ; spontanément

ou sous l'influence d'un traitement, nombre de spondyloses se fixent et cessent d'évoluer.

IV. — A côté de la forme classique décrite par Pierre Marie et Léri il faut reconnaître la fréquence de ces formes atypiques :

a) Formes sans manifestations rhizoméliques ;

b) Formes à calcifications ligamentaires partielles ;

En réalité il faut distinguer dans ce dernier groupe deux ordres de faits :

D'une part, des formes réellement partielles qui sont l'apanage des formes de début.

D'autre part, des formes apparemment partielles, dans lesquelles les clichés n'objectivent, que des calcifications partielles, mais où l'examen clinique témoigne de lésions beaucoup plus étendues ; la radiographie n'objective en effet que des lésions fort importantes et le fait de ne trouver que peu ou pas de calcifications visibles ne permet pas de conclure à leur absence ; la généralisation à tout le rachis demeure en effet l'un des caractères primordiaux de la maladie ;

c) Formes à manifestations polyarticulaires : il est à noter, que ces manifestations ne s'accompagnent jamais de calcifications, lesquelles demeurent un mode réactionnel propre au rachis ; par ailleurs les polyarthrites chroniques infectieuses ne s'accompagnent jamais de calcifications ligamentaires au niveau du rachis ;

d) Formes associées à d'autres manifestations rhumatismales du rachis : elles sont en réalité peu fréquentes ; certes on peut observer un certain degré de syndesmophytose au cours de certains rhumatismes chroniques vertébraux ostéophytiques, mais la calcification ligamentaire n'est qu'un caractère contingent ; il ne s'agit pas de spondylose vraie.

V. — La thérapeutique elle-même montre le caractère bien particulier de la spondylose rhizomélisque (action élective de certaines médications radio actives, efficacité réduite des médications habituelles aux autres rhumatismes infectieux).

Vu :
le Doyen,
ROUSSY.

Vu :
Le Président de thèse :
LAIGNEL-LAVASTINE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD et CLERC. — « Ankylose spondylo-rhizomélique de la région cervico-dorsale et des épaules avec autopsie syringomyélique », (*Bulletin Soc. neur.*, II, 1900).
- ALAJOUANINE et LACAPÈRE. — Rapport sur la biologie et la spondylose rhizomélique », (*Revue du rhumatisme*, mai 1935)
- ASCOLI. — « Contribution à l'étude de la spondylose rhizomélique », (*Presse médicale*, 1899, n° 9).
- BECHTEREW. — « Rigidité et incurvation de la colonne vertébrale en tant que forme d'une maladie spéciale », (*Neurol. Zentralb.*, 1893, n° 13).
- « Rigidité de la colonne vertébrale », (*D. Zeitsch. für Nerven.*, 1897, p. 327 ; *D. Zeitsch. für Nerven.*, 1899, p. 39, 45).
- BENASSI et RIZZATTI. — « La spondylose rhizomélique », (*Rivista di Patol. nervosa e mentale*, juillet-août 1931).
- BITTENCOURT (J.). — « A propos d'un cas de spondylose rhizomélique », (*Revue Sud-Américaine de Méd. et Chirur.*, août 1930).
- CASTRONOVO (E.). — « A propos de deux cas de spondylose rhizomélique », (*Rivista di Patol. nervosa e mentale* », mars-avril 1928).
- COSTE et MORIN. — « La spondylose rhizomélique. Nosologie à traitement », (*Bulletin général de thérap.*, 1935, n° 5).
- COYON et VERDUN. — « Spondylose rhizomélique et évolution à début supérieur », (*Société médicale hôp., Paris*, 1919, p. 881).
- CROUZON et GAUCHER (M.). — « Les formes cliniques de la spondylose rhizomélique », (*Revue du rhumatisme*, mai 1935).

- ETTORE (E.). — « L'arthroplastie dans la spondylose rhizomélisque », (*Arch. orthopédie*, 197, fasc. 1).
- FISCHER (A.) et WONTZ (O.). — « Clinique de la spondylarthrite ankylopoiétique », (*Mitteilungen aus den Grenzgebieten der med. u. chir.*, Iéna, 19-VII, 1932).
- FORESTIER (J.). — « Nature de la spondylose rhizomélisque », (*Revue du rhumatisme*, juin 1935).
- GARCIN. — « Sur deux cas de spondylose rhizomélisque », (*Bulletin et Mémoire Soc. radiol. méd.*, France, décembre 1921).
- JAUSION. — « Spondylose rhizomélisque et pluralité de ses causes », (*Paris Médical*, 22 janvier 1927).
- KOBEN (J.). — *Contribution à l'étude de la spondylose rhizomélisque traumatique*, (Thèse, Paris 1935).
- LABBÉ (M.), LAQUERRIÈRE et NUYTTEN. — « Spondylose rhizomélisque traitée par la gymnastique électrique », (*Soc. Médicale hôp.*, Paris, 6 mars 1913).
- LAURÈS (G.). — « Sur un cas de spondylose rhizomélisque à évolution ankylosante généralisée », (*Société Médicale hôp.*, Paris, 23 novembre 1928).
- LÉRI (A.). — « La spondylose rhizomélisque », (*Revue médecine*, octobre 1899).
- « La cyphose hérédo-traumatique. Autopsie d'un cas », (*Société médicale hôp.*, Paris, 22 juillet 1904).
- « Les spondyloses (aperçu anatomo-clinique et pathogénique) », (*J. méd. français*, décembre 1912).
- *Les affections de la colonne vertébrale*, (Masson édit., 1926).
- MARIE (P.). — « Deux cas de spondylose rhizomélisque », (*Société médicale hôp.*, Paris, 18 novembre 1898).
- « Sur la spondylose rhizomélisque », (*Revue médecine*, avril 1898).
- MARIE (P.) et ASTIÉ. — « Sur un cas de cyphose hérédo-traumatique de Bechterew », (*Presse médicale*, 6 octobre 1897).
- MARIE (P.) et DOBROVITCH. — « Cyphose hérédo-traumatique de Bechterew », (*Société médicale hôp.*, Paris 21 mai 1903).

- MARIE (P.) et LÉRI (A.). — « Examen du rachis dans un cas de spondylose rhizomélisque », (*Société médicale hôp.*, Paris, 24 février 1899).
- « Anatomie pathologique de la spondylose rhizomélisque », (*Nouvelle iconog. Salpêtrière*, 1906, n° 1).
- MARINESCO. — « La spondylose rhizomélisque », (*In Traité Pathol. int.*, Roger-Widal-Teissier).
- MILIAN. — « Deux cas de la spondylose rhizomélisque », (*Société médicale hôp.*, Paris février 1898).
- MICHON, PIERSON et LÉVY (J.). — *Amyotrophie de la ceinture scapulaire et spondylose rhizomélisque à type supérieur*, (1931 cité in *Revue neurol.*, 1931).
- PENDE. — « Spondylose rhizomélisque et ostéomalacie. Contribution à l'étude clinique des spondylopathies », (*Policlinico*, décembre 1919).
- PEUGNIEZ. — « Une tentative de cure radicale de la spondylose rhizomélisque », (*Bull. Académie médecine*, 19 avril 1923).
- SENATOR. — « Spondylite chronique ankylosante », (*Berl. Kl. Woch.*, 1899, n° 47).
- SILVA (R.-H.). — « Considérations sur deux cas de spondylose rhizomélisque », (*Annale de la Faculté de méd. de Montevideo*, janvier-février 1917).
- SIMON. — « Les traitements chirurgicaux de la spondylose rhizomélisque », (*Revue du rhumatisme*, mai 1935).
- STOIAN (C.) et GHENGE (P.-N.). — « Spondylite vertébrale. Sur une erreur de diagnostic dans la spondylose rhizomélisque », (*Spitalul*, juin 1933).
- STRUMPELL. — « Remarques sur l'inflammation chronique ankylosante de la colonne vertébrale », (*Deutsche Zeitsch. f. Nerven.*, 1897, p. 338).
- SWYNGHEDAUF et GAUDIER. — « Spondylose rhizomélisque », (*Réunion méd. chir. des hop. de Lille*, 17 décembre 1828).
- TCYZKA et SZANAJDERMAN. — « Dermo-myopathie à forme rare et spondylose rhizomélisque atypique dans une famille atteinte d'ostéopsatrose infantile », (*Société neurol.*, Varsovie, 25 mai 1929).

- VALTANCOLI. — « Les arthrites tuberculeuses de la colonne vertébrale », (XVI^e Congrès soc. Ital. Orthop., Rome, 24 octobre 1925).
- WEIL (M.-P.). — « Aux confins de la spondylose rhizomélique » (*Revue du rhumatisme*, juillet 1935).
- « La spondylose rhizomélique », (*Gazette des hôp.*, 12 octobre 1935).
- WEISSENBAACH et FRANÇON. — « A propos de la nosologie de la spondylose rhizomélique », (*Revue du rhumatisme*, mai 1935).
-

TABLE DES MATIÈRES

HISTORIQUE	11
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	15
ETIOLOGIE	18
SYMPTOMATOLOGIE	27
FORMES CLINIQUES.....	42
THÉRAPEUTIQUE.....	50
OBSERVATIONS	56
CONCLUSIONS	77
BIBLIOGRAPHIE	81

Imp. F. BOISSEAU, Rue du Taur, 34 - TOULOUSE (France)

